

(Aus dem Pathologischen Institut der Universität Basel
[Vorsteher: Prof. Dr. A. Werthemann].)

Zur Frage der Hydranencephalie

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

vorgelegt von

Elisabeth Moser

von Basel



VERLAG VON S. KARGER IN BASEL

Von der Medizinischen Fakultät Basel genehmigt auf Antrag von
Herrn Prof. A. Werthemann

Tag der Promotion: 21. Dezember 1951



Sonderdruck aus: «Annales Paediatrici», Vol. 179, Nr. 4

Die Bezeichnung Hydranencephalie wurde erstmals von *Cruveilhier* gebraucht, der 1835 drei derartige Fälle beschrieben hat. Heute verstehen wir darunter eine Sonderform der Großhirnlosigkeit bei intakter Anlage des Schädels, im Gegensatz also zu den Anencephalen, bei welchen Gehirn- und Schädeldefekt gleichzeitig vorhanden sind.

Die beiden Hemisphären sind bis auf mehr oder weniger große Restwindungen durch eine mit Flüssigkeit gefüllte Doppelblase ersetzt. Die Wand der Blasen pflegt aus mesodermalen und ektodermalen Anteilen zu bestehen, nämlich den weichen Hirnhäuten und einem schmalen Saum der äußersten Rindenschicht mit vorwiegend Gliaelementen. *Spatz* braucht dafür den Ausdruck Gliasaum; Nervenzellen sind äußerst selten nachzuweisen.

Die Ähnlichkeit mit einem hochgradigen Hydrocephalus internus ist auf den ersten Blick groß, doch kann man diesen auf Grund der mikroskopischen Beschaffenheit der Blasenwand eindeutig vom Hydranencephalus unterscheiden. Beim Hydrocephalus internus sind außer den weichen Hirnhäuten immer, auch wenn die Blasenwand sehr dünn ist, Rinden- und Marksicht vorhanden und als Abschluß gegen den Ventrikel die Ependymschicht.

Weniger leicht ist die Abgrenzung gegen Endzustände nach Erweichungsprozessen im kindlichen Gehirn und gegen hochgradige Porencephalie. Im allgemeinen bleibt bei der letzteren ein mehr oder weniger breiter Saum zerstörten Hirngewebes um den Ventrikel herum bestehen, doch gibt es Fälle von totaler Erweichung der Großhirnhemisphären, welche eine große Ähnlichkeit zur Hydranencephalie aufweisen. *H. Lange-Cosack* glaubt deshalb, daß wahrscheinlich eine Verwandtschaft zwischen den beiden Krankheitsbildern bestehe.

Die klinischen Beobachtungen an hydranencephalen Wesen sind sehr unvollständig, erstens starben die Kinder meist in den

ersten Lebensmonaten, zweitens wurde die Diagnose immer erst bei der Sektion gestellt. Nur über einen Fall findet man Angaben in der Literatur, wo die Diagnose anlässlich einer Schädeleroöffnung wegen Hydrocephalus schon im 3. Lebensmonat gestellt wurde und das betreffende Kind noch 5 Jahre weiterlebte.

1. Eigene Beobachtung.

Hans F., 1 Monat altes Kind, Geburtsgewicht 3150 g, leichte Geburt am Termin.

Pathologisch-anatomischer Befund.

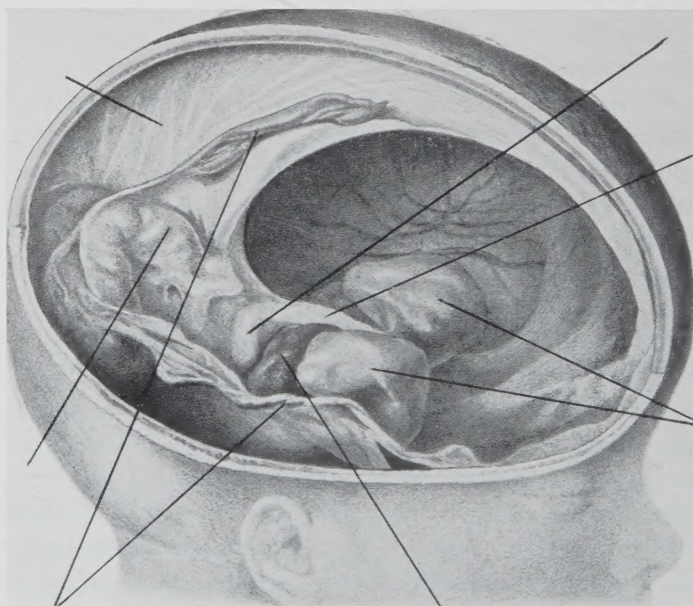
Sektionsdiagnose: Nasendiphtherie mit Schwellung von Schleimbäuten der Pharynx-, Rachen- und Kehlkopfgegend sowie des weichen Gaumens. Ausgesprochenes periglanduläres Ödem hinter dem Ohr und im Halsbindegewebe. Zeichen von akuter Stauung von Leber, Milz und Nierenmark sowie der Lungen. Bronchopneumonische Herde der Lungen.

Allgemeines: Blaß aussehender, 56 cm langer, 2980 g schwerer Säugling.

Der Schädel zeigt äußerlich intakte Form, er ist nicht auffallend klein. Die Schädelnähte sind erhalten, die große Fontanelle mißt $2\frac{1}{2} : 2\frac{1}{2}$ cm. Die Schädelbasis ist richtig ausgebildet.

Fals cerebri

Decipitalhirnwindungen



Ammonsform

Fornix

Stammhirn

aufgerollte Hirnblasenmembran

Plexus chorioidens
des re. Seitenventrikels

Abb. 1.

Das Gehirn (vgl. Abb. 1). Es wird der Schädel nach der Tentoriummethode vorerst nur auf der rechten Seite eröffnet. Gleich beim Eröffnen fließt reichlich klare Flüssigkeit aus dem Innern des Schädels ab. Nachdem nun die rechte Hälfte der Schädelcalotte heruntergeklappt ist, ergibt sich folgende Ansicht des Gehirns:

In der vordern Schädelgrube sieht man keine Gehirnmasse, sondern nur Teile der Hirnhäute, die mehr oder weniger dicht den Wänden der Schädelhöhle anliegen. In den mittleren Schädelgruben liegen zwei doppelseitig angeordnete Hügel, welche die Stammganglien zu enthalten scheinen. Sie werden von hinten und seitlich umgriffen von den Plexus chorioidei der Seitenventrikel. In der Medianlinie liegt ein unregelmäßiger, ca. 5 mm breiter Streifen, der sich gegen caudal teilt und nach lateral auseinander weicht. Es handelt sich um den rudimentär und asymmetrisch angelegten Fornix. In der hintern Schädelgrube sind Hirnwindungen zu erkennen, die dem Occipitallappen entsprechen, auch sie füllen die hintere Schädelgrube nicht ganz, sondern gehen in eine Membran über, welche sich an der wohlausgebildeten Falx hochzieht.

Es wird nun auch die zweite Schädelhälfte eröffnet und die Falx cerebri entfernt, so daß nun das ganze Gehirn von oben frei liegt. Beide Großhirnhemisphären fehlen bis auf geringe basale Anteile der Temporal- und Occipitallappen. Die Hemisphären bestehen lediglich aus einer ganz dünnen Membran, die offenbar auch Pia und Arachnoidea in sich schließt. An der Unterfläche der das Stirnhirn bildenden Membran erkennt man zwei Verdickungen, die als Bulbus olfactorius gedeutet werden können.

Ein Nervus olfactorius ist aber nicht vorhanden. Von den übrigen Gehirnteilen fallen vor allem die beiden oben beschriebenen Stammganglien Hügel auf, wovon der linke etwas mächtiger entwickelt ist als der rechte, ferner die gut entwickelten Plexus chorioidei der Seitenventrikel und ein zentraler Streifen (Fornix). Dort wo sich der Fornix teilt, ziehen zwei dicke Wülste nach lateral und vorn, es ist dies die Ammonsformation. Die seitlichen Partien der mittleren Schädelgruben werden von den leicht erweiterten Unterhörnern eingenommen. In den hintern Schädelgruben sieht man, wie die ebenfalls erweiterten Hinterhörner in den erhaltenen Windungen des Occipitallappens endigen.

Es folgt nun die Entfernung des Gehirns aus dem Schädel, woran sich die Betrachtung der Gehirnbasis anschließt (Abb. 2). Erstaunlich ist, daß man hier den Eindruck eines relativ gut erhaltenen Gehirns bekommt. Es fehlt zwar der Frontallappen bis auf ganz kleine Teile vor dem Chiasma opticum, die den Gyri recti und den Gyri orbitales angehören könnten.

Temporallappen: Gyrus temporalis inf. und Gyrus fusiformis gut ausgebildet mit einem deutlichen Sulcus temporalis inf. dazwischen. Sonst sind die Furchen seicht und die Gyri flach. Die Occipitalpole überragen das Kleinhirn stark; sie sind, besonders links, spitz ausgezogen.

Das Kleinhirn ist gut entwickelt.

Medulla oblongata und Brücke sind ebenfalls in normaler Weise angelegt. Es ist noch zu erwähnen, daß die Oliven sehr mächtig sind und die Pyramiden ganz hinter ihnen zurückbleiben in der Größenentwicklung.

Nach vorne lassen sich zwei Corpora mamillaria und ein deutliches Infundibulum erkennen. Das Chiasma opticum ist zart, die Nervi optici makroskopisch gut erhalten und der Anfangsteil der Tractus optici sichtbar. Vom Riech-

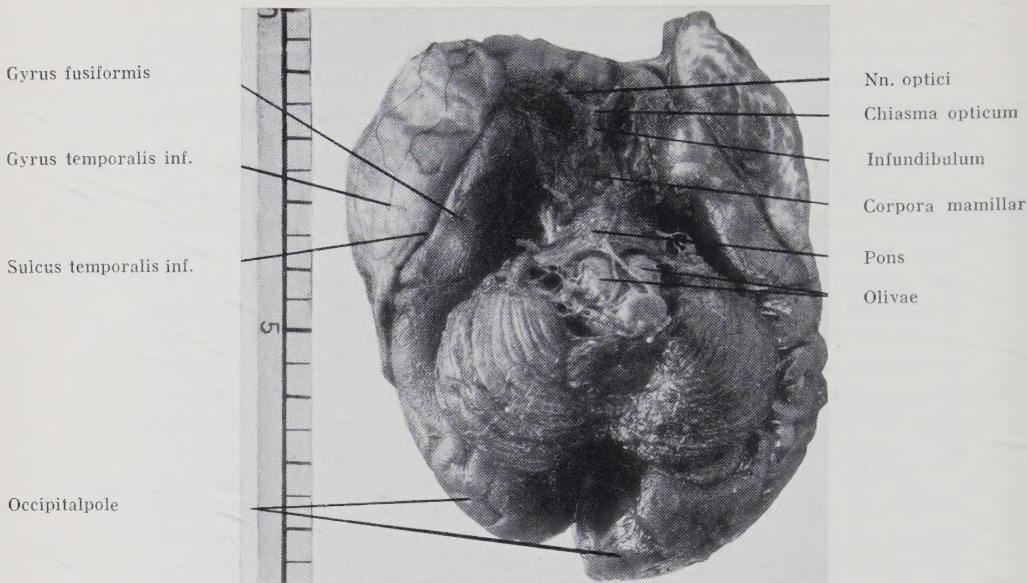


Abb. 2.

hirn lassen sich nur die oben erwähnten Verdickungen an der Unterfläche der Blasenwand feststellen. Außer den beiden besprochenen sind die Hirnnerven von III—XII in richtiger Weise ausgebildet.

Basale Hirngefäße: Die A. basilaris und die Aa. vertebrales sind zart, ebenso die Carotiden in ihrem intracraniellen Verlauf. Die Aa. cerebri anteriores sind als ganz dünne Gefäße vorhanden, dagegen sind die Aa. fossae cerebri nicht ganz sicher nachzuweisen.

Zur äußern Beschreibung wäre noch die dorsale Ansicht des Hirnstammes nach Abtragen des Kleinhirns beizufügen: Im Gebiet des Mittelhirns finden wir eine wohlausgebildete Vierhügelplatte; Rautengrube, 4. Ventrikel und Plexus sind in richtiger Weise gestaltet.

Zerlegung des ganzen Gehirns in ca. 1 cm dicke Scheiben in frontaler Richtung (Abb. 3).

I. Frontalschnitt durch das Chiasma opticum (Abb. 4): Getroffen sind die beiden Stammganglienhügel, zwischen ihnen der 3. Ventrikel. Der 3. Ventrikel steht mit der Doppelblase in weiter Verbindung, da sein Dach nur durch den rudimentären Fornix gebildet wird. Es sind zwei große graue Massen vorhanden, die sich nicht weiter gliedern lassen und wahrscheinlich, sowohl dem Nucl. caudatus als auch dem Putamen zuzurechnen sind. Am Übergang der Gehirns substanz in die Blasenwand ist ein weiterer Kern getroffen, der Nucl. amygdalae.

II. Frontalschnitt durch die Corpora mamillaria (Abb. 5): Hier sind die Stammganglien in ihrer größten Ausdehnung getroffen, dazu periphere Teile

I. Schnitt
durch das Chiasma
opticum

II. Schnitt
durch die Corpora
mamillaria

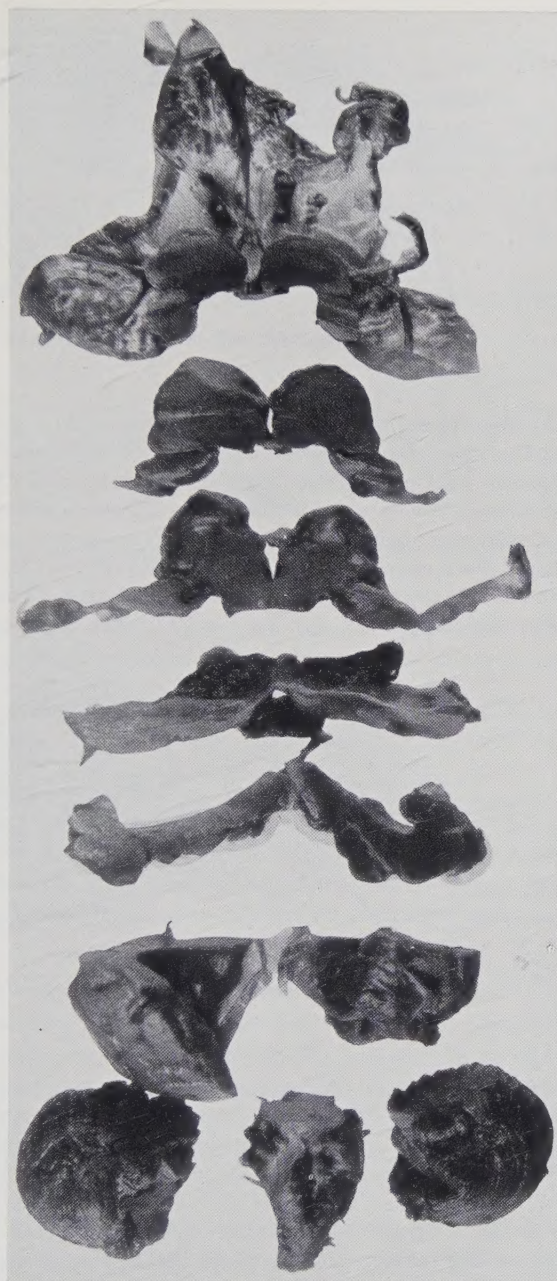
III. Schnitt
durch den Thalamus

IV. Schnitt
durch das hintere Ende
d. Ammonsformation

V. Schnitt
durch basale
Temporalhirnrinde

VI. Schnitt
durch die Occipital-
hirnreste

Kleinhirn



Hirnstamm

Abb. 3.

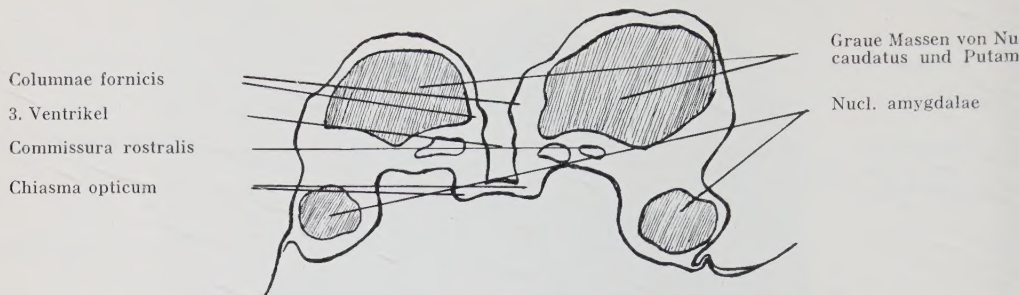


Abb. 4. I. Frontalschnitt durch das Chiasma opticum.

der Ammonsformation. Eine leichte Asymmetrie zu Gunsten der linken Seite ist bemerkbar. Die einzelnen grauen Bestandteile sind ziemlich gut gegeneinander abgetrennt. Zuoberst liegt der Nucl. caudatus, links in einer größeren Ausdehnung wahrscheinlich am Übergang zum Schwanz getroffen. Darunter folgen von medial nach lateral: Teile des Thalamus, Globus pallidus und ein großes Putamen. Ganz außen ist noch ein kleiner Zipfel der Cauda nucl. caudati angeschnitten. Ein spaltförmiges Stück des Unterhorns ist angeschnitten, daneben der Pes hippocampi.

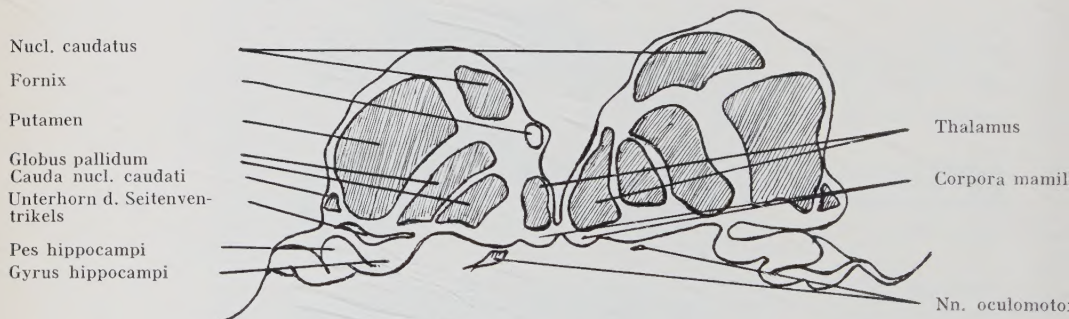
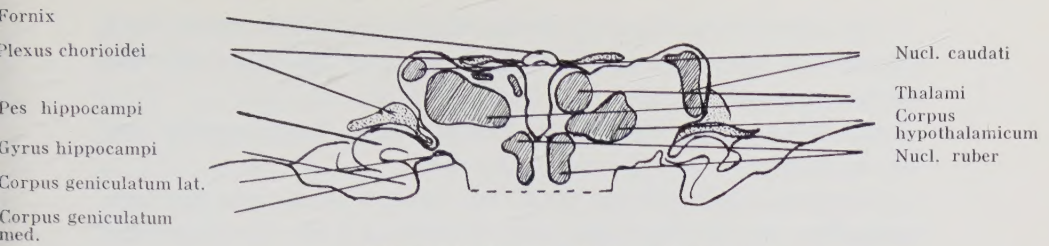


Abb. 5. II. Frontalschnitt durch die Corpora mamillaria.

III. Frontalschnitt durch den Thalamus: Der Thalamus ist in ziemlich großer Ausdehnung auf diesem Schnitt vorhanden. Darunter erkennen wir den roten Kern, der hier seinen Anfang nimmt, ferner wiederum Nucl. caudatus und Nucl. lentiformis sowie den Pes hippocampi und den Gyrus hippocampi.

IV. Frontalschnitt durch das hintere Ende der Ammonsformation (Abb. 6): Hier ist der 3. Ventrikel bereits enger geworden gegenüber den vorangehenden Schnitten. Das Corpus fornicis und die Plexus der Seitenventrikel kommen sehr schön zur Darstellung. Auch hier sind wieder Teile des Thalamus, das Corpus hypothalamicum sowie der Nucl. ruber sichtbar, ebenso der Nucl. caudatus. Wir befinden uns hier im Gebiet der größten Ausdehnung der Ammonsformation. Der Hirnstamm ist durch einen Schnitt abgetrennt.



Schnittfläche durch den hinteren Vierhügel

Abb. 6. IV. Frontalschnitt durch das hintere Ende der Ammonsformation.



Abb. 7. V. Frontalschnitt durch basale Temporalhirnrinde.

V. Frontalschnitt durch basale Temporalhirnrinde (Abb. 7): Die Gehirnschubstanz zeigt makroskopisch normalen Aufbau von Rinde und Mark, sie zeichnet sich aber durch besondere Dünne aus (1,5 cm).

VI. Schnitt durch die Occipitalhirnreste: Auch hier sind vorwiegend basale Teile vorhanden, die dann allmählich in die dünne Blasenwand übergehen. Die hier endenden Hinterhörner sind leicht erweitert.

Ferner wurden noch 5 Schnitte durch den Hirnstamm gelegt, nämlich durch die hinteren Vierhügel, durch das vordere Ende, die Mitte und das hintere Ende der Rautengrube und schließlich durch das oberste Halsmark. Auf allen diesen Schnitten konnten makroskopisch keine Veränderungen festgestellt werden. Es ist lediglich auffallend, daß die Oliven sehr stark entwickelt sind.

Zusammenfassung des pathologisch-anatomischen Befundes.

Der Schädel ist intakt und dem Alter entsprechend ausgebildet. Die beiden Großhirnhemisphären fehlen bis auf einige basale Anteile der Temporallappen und die mehr oder weniger erhaltenen Occipitalpole. Sie sind ersetzt durch eine mit Liquor gefüllte Doppelblase, die allerdings schon beim Eröffnen des Schädels platzte, die sich aber aus den vorhandenen Blasenwänden rekonstruieren läßt. Die Blasen kommunizieren untereinander, mit den Seitenventrikeln und mit dem 3. Ventrikel. Erhalten sind zum größten Teil die Stammganglien, allerdings teilweise erheblich deformiert, das Diencephalon, das Mesencephalon, das Kleinhirn und die Medulla oblongata.

Die Hirnnerven III—XII sind normal ausgebildet, der N. Opticus und das Chiasma auffallend zart und der Olfaktorius nur rudimentär angelegt.

Bei den basalen Hirngefäßen fehlen die Aa. fossae cerebri, und die Aa. cerebri anteriores sind sehr dünn.

An dieser Stelle möchte ich Herrn Dr. J. Klingler von der Anatomischen Anstalt Basel für seine Mithilfe bei der Untersuchung des Gehirns bestens danken.

Histologische Befunde:

Blasenwand: Die dünne Membran zeigt Zweischichtung, davon setzt sich die äußere Schicht aus den Geweben der Arachnoidea und der Pia mater zusammen. Die gut vascularisierten weichen Gehirnhäute weisen keinerlei pathologische Erscheinungen an ihren Gefäßen auf. In der innern, aus ektodermalen Anteilen bestehenden Schicht erkennt man vorwiegend Gliaelemente. Nach einem Vorschlag von Spatz redet man von einem Gliaaum. Dieser Saum ist nun in seiner Dicke wechselnd, an manchen Stellen sind auch nur Inseln von Gliagewebe vorhanden. Beim Übergang der Blasenwand in die erhaltenen Hirnteile erkennt man, daß sich nur die äußerste Rindenschicht, also die *Molekularlage* an der Bildung der Blasenwand beteiligt. Intakte Nervenzellen wurden in der ektodermalen Blasenwandschicht keine mehr wahrgenommen, sondern nur Glia.

Die Plexus chorioidei, welche im ganzen Ventrikelsystem gut entwickelt sind, weisen auch in ihrem histologischen Bau normale Struktur auf.

Im Berlinerblaupräparat finden sich namentlich in der Hirnhaut ziemlich starke Hämosiderinablagerungen, meistens intrazellulär in histiozytären Elementen. In den Resten der Gehirnssubstanz ist die Hämosiderose geringer, doch kommen auch hier reichlich siderofere Zellen vor.

Der größte Teil des 3. Ventrikels, ebenso die Unterhörner der Seitenventrikel sind noch vom intakten Ependym überzogen. Die Stammganglien Hügel, welche ja auch an das Lumen der Blase grenzen, haben keinen Ependymüberzug.

Betrachten wir nun Schnitte durch die Stammganglien und das Zwischenhirn mit Lupenvergrößerung, so stellen wir wieder die etwas deformierte Anordnung der grauen Substanz fest, wie sie bereits anhand der Frontalschnitte geschildert worden ist. Wenn

man stärker vergrößert, findet man in den Kernen zahlreiche große und gut erhaltene Ganglienzellen teils ovaler, teils dreieckiger Form. Auch die Ammonsformation im Gebiet des *Pes hippocampi* und des *Gyrus hippocampi* ist mit ihrem besondern Rindenaufbau nachzuweisen. Wenden wir uns nun den basalen Anteilen des Occipitallappens zu, so finden wir auch dort eine zum größten Teil regelmäßig aufgebaute Hirnrinde; sie hat allerdings wechselnde Dicke. Darüber liegt eine dünne Marksicht, die nur durch eine etwas gliereichere Lage vom Lumen der Hirnblase getrennt ist.

Das Kleinhirn, welches ja schon makroskopisch intakt schien, bestätigt diesen Befund in seinem mikroskopischen Aufbau. Die Rinde ist 3schichtig und zeigt sehr schöne Purkinjesche Zellen. Schließlich wurden noch Schnitte durch den intakten Hirnstamm und das oberste Rückenmark untersucht. Die Kerne des Mittelhirns sind vorhanden. In der Medulla oblongata fällt die mächtige Entwicklung der Oliven auf. Die graue Substanz des Rückenmarks ist unverändert.

Klinischer Befund.

(Krankengeschichte der Kinderklinik. Vorsteher: Herr Prof. Dr. E. Freudenberg.)

Über das hydranencephale Kind in unserm Fall sind nur wenige klinische Aufzeichnungen vorhanden. Das Kind wurde in den letzten zwei Lebenstagen noch ins Kinderspital aufgenommen, doch beherrschte damals die toxische Nasendiphtherie das ganze Krankheitsbild.

Ich gebe hier einen Auszug aus der Krankengeschichte wieder:

Hans F., geboren 12. 2. 1945, gestorben 15. 3. 1945.

Einweisungsdiagnose: Adynamie, Herzinsuffizienz, Untertemperatur, Rhinitis, eklamptische Anfälle.

Anamnese: Der Vater ist 43j., von Beruf Reisender, die Mutter 35j. Beide waren angeblich immer gesund. 3 ältere Geschwister des Kindes sind ebenfalls gesund. Luetische Erkrankungen kamen in der Familie nicht vor.

Die Geburt war leicht und erfolgte rechtzeitig, das Kind hatte ein Gewicht von 3150 g. Es mußte künstlich ernährt werden, da es immer sehr schlecht getrunken hat. Ob es sich dabei um Saug- und Schluckstörungen gehandelt habe, wird nicht näher angegeben, auf jeden Fall sei das Kind zu Hause nicht recht gediehen und habe schließlich an Gewicht verloren. Der Säugling hat nie erbrochen, er hat immer gut geschlafen, aber wenig und schwach geschrien.

Der einweisende Arzt hat zwei Anfälle beobachtet, die er als eklamptische bezeichnet. Sie sind folgendermaßen beschrieben: Das Kind wurde steif, streckte beide Arme, beugte sich nach vorn, schrie stark und verdrehte die Augen. Der erste Anfall dauerte 5—10 Min., der zweite war stärker und dauerte 15 Min.

Status vom 13. 3. 1945: Dystrophes, merkwürdig matt und apathisch aussehendes Kind, das sich im ganzen steif hält, den Kopf nach hinten beugt und leise jammert, ohne richtig zu schreien. Bewegt sich wenig. Meist rosig, zeitweise bläulich um den Mund.

Skelett: Schädel schmal, hart, Gesichtsschädel spitz. Große Fontanelle $1\frac{1}{2}$: $1\frac{1}{2}$ Querfinger. Thorax schmal, mit Andeutung von Rosenkranz. Extremitäten o. B.

Muskulatur: Kaum vorhanden, hypertonisch.

Haut: Der Naseneingang und die Nasenspitze sind mit blutigen Borken belegt. Fettpolster sehr gering. Turgor herabgesetzt. Über beiden Handrücken sind Ödeme.

Kopf gut beweglich, keine Nackenstarre, Gesicht an den Augenlidern gedunsen. Pupillen reagieren auf Licht.

Herz: Dämpfungsfigur normal, Töne eher leise, 2. Pulmonalton laut und klappend. Keine Geräusche.

Atmung oberflächlich, nicht beschleunigt, mühsam.

Lungen: Physikalisch o. B.

Abdomen: Aufgetrieben, Milzpol eben palpabel, Leber ein Querfinger unterhalb Rippenbogen.

Reflexe: Patellarsehnenreflex bds. +; Achillessehnenreflex bds. +; Fußsohlenreflex bds. +; Babinski bds. —; Gordon, Oppenheim bds. —; Facialisphänomen (+); Peronäus (+); Umklammerungsreflex nach Moro positiv.

Verlauf: Die Nasendiphtherie geht mit starkem Ödem einher. Das Kind will nicht recht trinken, bekommt darum durch die Sonde Tee und Frauenmilch.

15. 3. 1945 04.30 Uhr Exitus letalis. Plötzlicher Atemstillstand.

Zusammenfassung der Symptome, die uns in bezug auf den Cerebraldefekt interessieren.

Die Schwangerschafts- und Geburtsanamnese gibt uns gar keine Anhaltspunkte für die Abklärung der Pathogenese (keine Lues, kein Trauma der Mutter während der Schwangerschaft und keine Erkrankung, Geburtstrauma sowieso ganz unwahrscheinlich).

Symptome am Kind: Saug- und Schluckstörungen sind anzunehmen, da immer Ernährungsschwierigkeiten bestanden haben. Schlafstörungen sind nicht aufgefallen, dagegen wird erwähnt, daß das Kind nicht richtig geschrien habe. Sehr wichtig sind die Untertemperaturen, die in der Einweisungsdiagnose erwähnt werden. Ferner sind bemerkenswert die Störungen der Motorik und im Tonus: Adynamie, Hypertonie und die beschriebenen Krampfanfälle.

Das Verhalten der Reflexe entspricht dem eines normalen Säuglings. Lichtreaktion der Pupillen war auch vorhanden. Die übrigen pathologischen Symptome dürften auf das Bestehen der toxischen Diphtherie zurückzuführen sein.

II. Zusammenstellung der früher veröffentlichten Fälle.

Da die Nomenklatur der Hydranencephalie noch nicht ganz einheitlich ist, sind manche Fälle z. B. als Rindenblasenporencephalie oder als Sonderform der Porencephalie, oder fälschlicherweise als Hydrocephalus int. bezeichnet worden.

Ich stütze mich bei dieser Darstellung vor allem auf die ausführliche Arbeit von *H. Lange-Cosack*, worin der größte Teil der bekannten Fälle zusammengestellt ist, dazu habe ich noch einige in neuerer Zeit publizierte Fälle beizufügen.

Cruveilhier hat als erster 3 Fälle anatomisch genau beschrieben und auch schon zur Pathogenese Stellung genommen (1835).

1. Fall: Totgeboren, zeigte einige deformierte knorpelharte Windungen an der Basis, die verhärteten braun verfärbten Stammganglien und den caudal davon gelegenen Hirnstamm.

2. Fall: 9 Monate alter, idiotisch aussehender Knabe hatte eine beträchtliche Vergrößerung des Schädelvolumens. Bei der Eröffnung des Schädels sah man in eine große, mit Flüssigkeit gefüllte Höhle hinein. Vom Gehirn waren lediglich Teile des Temporal- und Occipitallappens, die Stammganglien, die Plexus, Fornix, Corpora mamillaria, Hirnschenkel und der caudale Hirnstamm mit auffallend stark entwickeltem Kleinhirn zu sehen.

Klinisch hatte der Knabe starke Kontrakturen der Glieder gezeigt, viel geschlafen und zwischendurch oft laut geschrien. Mit den nach unten gerichteten Augen hatte er niemals einen Gegenstand fixiert.

3. Fall: Totgeburt mit mikrocephalem Schädel, bei welchem nicht nur das Großhirn, sondern auch die Brücke und das Kleinhirn ersetzt waren durch eine mit Flüssigkeit gefüllte Blase.

Andral erwähnt 1836 ein 5 Tage altes Kind mit normal gebildetem Schädel, dem sowohl das Großhirn als auch das Kleinhirn vollkommen fehlte. Statt dessen fand sich eine mit Flüssigkeit gefüllte Membran. *Heschl* berichtet 1868 über einen scheintot geborenen, nach 2 Tagen verstorbenen hydranencephalen Knaben. In diesem Fall waren basale Reste der Occipitallappen, einige Inseln aus dem Temporallappen, der Gyrus cinguli und der Hirnstamm von den Corpora striata abwärts erhalten. *Heschl* nahm die erste histologische Untersuchung vor und fand «in Fettdegeneration begriffene Hirnsubstanz» an der Innenfläche der Pia. Das Kleinhirn war klein, aber ebenso wie die Hirnnerven normal.

Klebs beschreibt 1876 ein Kind, das 12 Tage lebte, es besaß einen normalen Schädel, dessen Inhalt mit klarer, blaßgelber Flüssigkeit gefüllt war. An der Basis lagen Reste der Stammganglien mit den Foramina Monroi. Statt der Carotis int. der rechten Seite zweigten mehrere kleine Gefäße vom Hauptstamm ab, dagegen war die linke Carotis int. etwas dicker. Klinisch ist beizufügen, daß die Mutter bis zur Geburt schwerste Arbeit verrichtete. Das Kind saugte und schrie, verfiel aber in den letzten Tagen in anhaltenden Schlaf und hatte nicht zu beeinflussende Untertemperaturen zwischen 32,6 und 33,8° C schwankend.

Henoch veröffentlichte unter dem Titel «Hydrocephalus chronicus mit fast gänzlichem Schwund der Hemisphären des Großhirns» zwei kurze Mitteilungen.

1. Fall: 3 Monate altes Mädchen mit vergrößertem Kopfumfang. Am Grund

der mit Flüssigkeit gefüllten Höhle sah man einen basalen Hirnrest, der den Stammganglien zu entsprechen schien. Der darunter liegende Hirnstamm, das Kleinhirn, die Hirnnerven und die Gefäße waren intakt. Klinisch soll das Verhalten normal gewesen sein.

2. Fall: Erreichte $3\frac{1}{2}$ Monate und sah makroskopisch dem ersten sehr ähnlich. Auch hier war klinisch kein Befund.

Kundrat zeigte zwei weitere Fälle von Hydranencephalie; er betonte die grundsätzliche Übereinstimmung mit den porencephalen Defekten.

1. Fall: Mehrere Monate altes Kind mit stark vergrößertem Schädel. Die Großhirnhemisphären waren bis auf den weichen Hirnhäuten anliegende Reste und bis auf die Basis des rechten Occipitallappens vollkommen geschwunden. An der Basis sah man Reste der Stammganglien.

2. Fall: Das Hirnpräparat enthielt wiederum die Basalganglien, die Plexus und die basalen Flächen der Hinterhauptslappen.

Von *Gravitz* stammt eine Mitteilung über einen Knaben, der am ersten Lebenstag starb. Der Schädel war von blutiger Flüssigkeit erfüllt, von den Hemisphären waren nur noch Teile des Frontal- bzw. Temporallappens erhalten sowie Rudimente des Balkens, des Fornix und der vorderen Kommissur. Kleinhirn verkümmert. Vierhügel sehr klein.

Ein Fall von *Schaeffer* zeigt einen sehr ausgedehnten Hirndefekt bei einem 8monatigen weiblichen Fetus, der kurz nach der Geburt gestorben ist. Auch hier fehlt neben den Großhirnhemisphären das Kleinhirn. Am Schädelgrund sah man Reste der Stammganglien.

Zappert und *Hitschmann* bezeichneten einen andern Fall als Hydromikrocephalie: Das Kind ging am 11. Tage an Lebensschwäche zu Grunde. Das Resthirn endete kolbig auf der Höhe der vorderen Vierhügel, der caudale Hirnstamm wies sekundäre Veränderungen auf, wie mangelhafte Markscheidenentwicklung in den Hintersträngen und Heterotypien im Lendenmark. Circulus Willisii, A. corporis callosi und A. fossae Sylvii fehlten. Das Großhirn war durch die übliche Blase ersetzt.

Israels Fall war 4 Tage alt geworden, hatte ein normal ausgebildetes Schädeldach, deformierte Stammganglien und das Kleinhirn. Das Schädellinnere enthielt rötliche Flüssigkeit.

Durante beschrieb ein Kind, das 20 Tage gelebt hatte. Sein Großhirn fehlte bis zu den Hirnschenkeln vollständig und war durch eine Blase ersetzt, deren Wand Blutpigment und zum Teil obliterierte Gefäße enthielt. Klinisch hatte das Kind außer einem Nystagmus und vollkommener Aphasie keine motorischen Störungen, dagegen eine beständige Gewichtsabnahme trotz normaler Ernährung.

Ilberg publizierte den Fall eines 6 Tage alten hydranencephalen Mädchens, das syphilitische Veränderungen an Leber und Milz und Rundzelleninfiltrate in den Rückenmarkshäuten aufwies. Hier bestand keine Doppelblase, sondern eine unpaare, nur durch eine seichte, sagittal verlaufende Rinne eingekerbte Blase; die Falx fehlte. An der Basis fanden sich einige Windungsreste und das verkümmerte Zwischenhirn. *Ilberg* meinte, daß die Entwicklungshemmung des Gehirns eine Folge der ebenfalls vorhandenen Hypoplasie der Nebennieren sei, infolge Ausfall der hämodynamischen Nebennierenwirkung. Wichtiger als diese Hypothese ist vielleicht die congenitale Lues für die Ätiologie.

Kluge und *Kroph* beschreiben 2 weitere Fälle.

1. Fall: Tot geboren infolge Nabelschnurvorfal und intrauteriner Asphyxie. Normales Körpergewicht und normaler Schädel. Ein typischer Fall mit Resten der Stammganglien und den darunter gelegenen Hirnteilen.

2. Fall: Ein reif geborenes Mädchen starb nach 21 Tagen. Anatomisch zeigt dieser Fall nicht so große Zerstörungen. Das Schädelinnere ist von einem feinmaschigen Netzwerk von Fibrinfäden erfüllt, aus dem eine klare, bräunliche Flüssigkeit hervorquoll. Von der Zerstörung war in besonderem Maß das Stirnhirn betroffen, Schläfen- und Hinterhauptslappen sowie die Ammonsformation, der Plexus der Seitenventrikel und das Unterhorn waren besser entwickelt. Die Hirnwindungen waren zum Teil mikrogryisch verändert, teilweise waren auch Marksubstanz und Reste der Ventrikelwandungen vorhanden. Der Hirnstamm zeigte vom Mittelhirn abwärts lediglich sekundär bedingte Veränderungen. Das Zwischenhirn war mangelhaft, Tractus opticus und Chiasma sowie der intracranielle Verlauf des Opticus fehlten. In den weichen Hirnhäuten waren zahlreiche Hämorrhagien und kleinzellige Infiltrationen. Auch die kleinen und kleinsten Gefäße waren hochgradig verändert: Leukozytenanhäufungen in der Gefäßwand, Wucherungen der Endothel- und Perithelzellen und Obliteration des Gefäßlumens durch Blutpigmentreste. Klinische Symptome: Nystagmus, Strabismus, klonische Zuckungen in der Kinnmuskulatur, seltene klonische Zuckungen und Beugekontrakturen in den Armen sowie vor dem Tode Untertemperaturen. *Kluge* schloß daraus, daß die Gefäßveränderungen Ausgangspunkt des Zerstörungsprozesses seien. Manches spreche zu Gunsten einer abnormen Gefäßanlage.

Spielmeier kann über das einzige bekannte hydranencephale Zwillingspaar berichten. Die Kinder waren weiblichen Geschlechts und hatten 2 Amnien und 2 Chorien, so daß Zweieiigkeit angenommen wurde.

1. Kind: Schädelbildung normal, starb nach 2 Tagen und zeigte einen Substanzverlust, der den Hirnmantel und das Stammhirn bis zur hintern Grenze des Diencephalon umfaßte. Die vorderen Vierhügel zeigten in der Mitte eine buchtartige Excavation, während der übrige Hirnstamm makroskopisch intakt war.

2. Kind: Wurde 7 Tage alt. Hier waren noch Reste vom Thalamus, Hippocampus und Plexus vorhanden. Die Blase war zu einem stark vascularisierten, rostbraun verfärbten Sack zusammengefallen. Die Gefäße an der Basis waren normal.

Die histologischen Erscheinungen waren in beiden Fällen gleich, nur beim zweiten viel stärker ausgeprägt. Sie bestanden in zahlreichen nekrotischen und hämorrhagischen Residuen, neben Resorptions- und Reparationserscheinungen. An einzelnen Stellen gab es eine positive Eisenreaktion. Eine deutliche Wucherung glüser Elemente fehlte. Klinisch zeigten beide Zwillinge Saug- und Schluckstörungen, andere Symptome wurden nicht festgestellt. Bei der Beobachtung von *Seitz* erlitt die Mutter im 4. Schwangerschaftsmonat ein schweres körperliches Trauma. Das Kind wurde 6 Wochen zu früh in asphyktischem Zustand geboren und starb 5 Stunden nach der Geburt. Die Schädelhöhle war von klarer Flüssigkeit erfüllt. Es waren nur basale, temporale und occipitale Windungsreste, die Plexus und die deformierten Stammganglien erhalten. Der Hirnstamm und das Kleinhirn waren intakt. Die Blasenwand enthielt sowohl in den weichen Hirnhäuten als auch in der Glia-schicht reichlich Blutpigment.

Langer berichtet über einen neuen Fall, wo auch ein Trauma der Mutter während der Schwangerschaft eine Rolle spielt.

Anatomisch handelt es sich um einen typischen Fall mit Erhaltenbleiben der Stammganglien, Plexus, einiger Hirnwindungen und des untern Hirnstammes. Das Kind wurde während $4\frac{1}{2}$ Monaten klinisch beobachtet. Von der 2. Woche an setzten schwere Temperaturregulationsstörungen ein. Zuerst wurde eine Untertemperatur von $32,2^{\circ}\text{C}$ registriert, dann folgte wieder eine Periode normaler Temperaturwerte, dann ein Stadium starker Temperaturschwankungen, zuletzt herrschten Untertemperaturen vor, die sich auch nicht durch ein heißes Bad beeinflussen ließen. Es fanden sich auch gesteigerte Reflexe und spastische Zeichen bei wechselndem Muskeltonus. Schließlich stellte sich eine aregeneratorische Anämie ein.

Oberndorfer teilt den Fall eines 5 Monate lebenden hydranencephalen Wesens mit. Die Hemisphären sind bis auf basale Windungsreste ersetzt durch die Blase, Stammganglien, Plexus, Fornix und der caudale Hirnstamm mit Kleinhirn waren vorhanden.

Beim klinischen Befund fiel das Fehlen aller seelischen Regungen auf. Der Kopfumfang nahm allmählich immer mehr zu. Die Muskeln waren spastisch kontrahiert, besonders ausgesprochen waren Karpopedalspasmen. Das Kind war anscheinend blind, es zuckte bei Geräuschen zusammen, zitterte und weinte dann.

1922 führt *Pagel* in einer Arbeit den Fall eines 11 Tage lebenden Kindes an, bei dem sich ebenfalls wieder die Stammganglien, die Plexus und einige untere Stirnwindungen sowie der caudale Hirnstamm mit intaktem Kleinhirn voranden. Die Innenwand der Blase war braungelblich und enthielt reichlich Hämosiderinablagerungen.

Kobelt beschreibt auch einen Fall von Hydranencephalie und vertritt dabei die Meinung, daß es sich um eine geburtstraumatische Entstehung handle. Das Kind wurde 4 Monate alt und wies einen typischen anatomischen Befund vor: Makroskopisch intakte Stammganglien und Windungsreste des Occipitallappens. Histologisch fanden sich geringe gliöse Reste, die kaum mehr Ganglienzellen enthielten in der Blasenwand. Es waren zahlreiche Hämosiderin führende Körnchenzellen in den adventitiellen Lymphräumen zu erkennen.

Der 2 Wochen zu früh geborene Knabe erkrankte an Durchfall, Erbrechen und Krampferscheinungen. Der Kopfumfang nahm unter der Beobachtung stetig zu. Schließlich entwickelten sich Nackensteifigkeit, Erbrechen und Atemstörungen. Eine fieberhafte Bronchopneumonie und Keuchhusten traten hinzu. Der Exitus erfolgte an Atemlähmung.

Elo und *Otila* berichten über zwei interessante Beobachtungen, die sie allerdings als Hydrocephali auffassen.

1. Fall: Die Großhirnhemisphären waren in eine Blase verwandelt. Der Hirnstamm war von den Sehhügeln an, die in der Mitte verwachsen waren, erhalten. Weder vom Striopallidum noch von der Substantia nigra war etwas aufzufinden. Die roten Kerne hingegen waren recht gut erhalten. Das Kleinhirn war kleiner als gewöhnlich. Im 4. Ventrikel und im Aquaedukt bestand eine Ependymitis granularis. Der Aquaedukt war verschlossen «durch ein an der Raphe entwickeltes Gliaseptum».

Vom 3. Tag ab zeigte der Knabe Spastizität der Extremitäten, zunehmende Schwäche und Somnolenz, Krampferscheinungen und Störungen der Wärmeregulation.

2. Fall: Exitus nach 25 Tagen. Von den Großhirnhemisphären waren, wenn auch deformiert, noch die Ammonsformation und die Gyri dentati vorhanden. Die Thalami und die Vierhügel waren atrophisch, der Aquaedukt mißgebildet. Von der Subst. nigra nur rechts dürftige Reste, das Cerebellum verkleinert und fast marklos, die Oliven teilweise degeneriert. Der Kopf, der bei der Geburt zuckerhutförmig erschien, verkleinerte sich während des Lebens. Die Thermoregulation war immer stark gestört, trotzdem zeigte das Kind bei seiner terminalen Pneumonie einen Temperaturanstieg bis auf 39° C.

Die beiden Autoren waren der Meinung, daß infolge der Entwicklungshemmung des Aquaedukts intrauterin ein Hydrocephalus int. occlusus entstanden sei und die verursachte Druckatrophie und eine hinzugetretene Meningoencephalitis die Zerstörung des Großhirns bewirkt hätten.

Es folgen nun die beiden Fälle, die von *Lange-Cosack* eingehend beobachtet wurden.

1. Fall: Das Kind erreichte ein Alter von 2 Monaten. Praktisch das ganze Großhirn war durch eine Blase ersetzt. Die Histologie der Blasenwand wurde eingehend untersucht. Sie bestand im äußern, bindegewebigen Anteil aus den weichen Hirnhäuten, im innern Teil aber aus ektodermalen Anteilen (Gliasaum). Das Resthirn umfaßte die caudalen Teile vom Mittelhirn beginnend. Es fehlen die Pyramidenbahnen, die sekundär degeneriert sind. Der Brückenfuß ist sehr stark reduziert, die Subst. nigra fehlt, der Nucl. ruber ist auf der rechten Seite geschädigt, dementsprechend die zentrale Haubenbahn rechts viel schlechter ausgebildet. Die Mutter war im 7. Schwangerschaftsmonat gestürzt. Das Kind machte von Geburt an einen cerebral schwer geschädigten Eindruck. Es konnte weder saugen noch schlucken und hatte in den ersten Tagen anfallsweise apnoische Zustände; in der 2. Woche stellten sich schwere Störungen der Temperaturregulation ein (Untertemp. von 30,9° C und Hyperpyrexien von 41,5° C). Störungen der Schlaf-Wachregulation und des Kreislaufs. Von der 3. Woche an entwickelte sich eine tonische Starre. Ferner bestanden Nystagmus, Gähnen, tägl. Erbrechen und Bradycardie. Das Kind kam unter Ausbildung eines universellen Sklerems ad exitum.

2. Fall: Dieses Kind übertraf mit seinen 12 Monaten die Lebensdauer der bisher erwähnten Hydranencephalen. Es weist dementsprechend auch ein größeres Resthirn auf als der soeben besprochene Fall. Die Blasenwand entspricht im wesentlichen den vorherigen Angaben. Von den Hemisphären sind die Schläfen- und Hinterhauptslappen zum größten Teil erhalten geblieben, ebenso die Stammganglien, die einige Entwicklungsstörungen und Verschiebungen aufweisen. Die Subst. nigra und der Nucl. ruber sind intakt, auch das Mittelhirn und die daran anschließenden caudalen Hirnteile. Im Gegensatz zum ersten Fall ist während des Lebens eine erhebliche Vergrößerung des Schädels aufgetreten, es ist ein sekundärer Hydrocephalus entstanden. Er ist zu erklären durch die Einengung der Foramina Monroi, bei gut entwickeltem Seitenventrikelplexus. *Lange-Cosack* nimmt an, daß eine schwere Ependymitis granularis abgelaufen sei. Das Kind blieb in der geistigen Entwicklung zurück, es reagierte zwar auf optische, akustische und sensible Reize. Mit 10 Monaten erfolgte die Einliefe-

rung in die Klinik. Stark vergrößerter Schädel und intracranielle Druckerscheinungen, keine willkürliche Bewegungsfähigkeit, stark erhöhter Muskeltonus, gesteigerte Reflexe. Hin und wieder unмотivierte leichte Unter- und Übertemperaturen. Das Kind ging schließlich an den Hirndrucksymptomen zu Grunde.

Lange-Cosack hebt hervor, daß für die Entstehung der Hydranencephalie vor allem die 2. Hälfte der Embryonalzeit in Frage kommt. Ursächlich stehen nach ihrer Meinung an erster Stelle traumatische Einwirkungen, weiterhin auch verschiedenartige Kreislaufstörungen.

Neuerdings sind Fälle von Hydranencephalie mit noch längerer Lebensdauer bekannt geworden, so kann *Hunziker* über ein mit 3½ Jahren verstorbene Mädchen berichten.

Der anatomische Befund zeigt ein relativ gut erhaltenes Gehirn. Die Doppelblase kommuniziert weit mit den Seitenventrikeln, ihre Wände gehen kontinuierlich über in die Windungsreste der Parietal- und Zentralregion, des linken Stirnlappens und der rechten Insel; alle zeigen Mikroglyrien und Heterotopien. Dagegen sind die Occipital- und Temporallappen normal angelegt. Die Wandungen der Seitenventrikel sind nur noch zum kleinsten Teil mit Ependym ausgekleidet. Die Plexus der Seitenventrikel und des übrigen Ventrikelsystems sind o. B. An den Stammganglien sind nur einige Heterotopien der Schwanzkerne wahrzunehmen. Mittelhirn, Kleinhirn, Pons, Medulla oblongata und Rückenmark sind normal angelegt mit Ausnahme der faserarmen Pyramidenbahnen. Nucl. ruber o. B. Hirnnerven und basale Hirngefäße o. B.

Die klinische Diagnose lautete auf diffuse Hirnsklerose Typus Krabbe. Anamnestisch wird erwähnt, daß es sich bei dem Vater des unehelichen Kindes um einen Onkel der Mutter gehandelt haben solle. Vom 3. Monat an wurde das Kind zunehmend steif, das Trinken verschlechterte sich und in der Entwicklung trat ein Stillstand ein. Es lernte weder sitzen, noch stehen, noch sprechen. Die Befunde am Nervensystem sind: Hypertonie der Muskulatur, Spastizität der Extremitäten, gesteigerte Sehnenreflexe, Babinski und Oppenheim positiv. Die Koordination des Schluckens ist gestört. Es tritt mit 1½ Jahren eine deutliche Besserung ein, wo das Kind lächelt, Gegenstände mit den Augen verfolgt und sowohl die Spastizität als auch die Dysphagie gebessert sind. Einmal wird ein epileptiformer Anfall mit tonisch-klonischen Zuckungen und Bewußtlosigkeit beschrieben. Öfters wurden erhöhte Temperaturen registriert.

Einen interessanten Fall publizierten in jüngster Zeit vier französische Autoren: *Puech, Guilly, Fischgold* und *Bonnes* als «Un cas d'anencéphalie hydrocéphalique». Dieses Kind konnte zwar nur klinisch beobachtet werden, doch ist es ziemlich sicher, daß es in die Reihe der Hydranencephalen gehört.

Das Mädchen wurde am Termin geboren und hatte einen gut ausgebildeten Schädel mit normalem Kopfumfang. Nach 2 Monaten nimmt der Schädel sehr stark zu, das Kind zeigt weniger Bewegung und bekommt eine Augenmuskellähmung. Augenhintergrund: Papillenoedem. Im Alter von 3 Monaten entschließt man sich zur Operation des rasch wachsenden Hydrocephalus. Rechts supraorbital wird die Schädelhöhle eröffnet. Die Dura ist gespannt und bläulich; als man diese eröffnet, fließen 600 ccm klare Flüssigkeit ab. Es ist kein Gehirn vorhanden! 2 Anteile von Gehirnschubstanz gehen in Form einer Schnecke vom Foramen opticum zum Tentorium cerebelli. Eine cystische Auftreibung ist am Ort des Foramen Monroi, von dort gehen zwei braune Fäden aus, die den

Plexus entsprechen könnten. Bei der Palpation scheint der Hirnstamm und das Kleinhirn vorhanden zu sein. Guter postoperativer Verlauf, Nachkontrollen ergeben ein regelmäßiges Wachstum. Von Zeit zu Zeit wird der Hydrocephalus punktiert. Mit 5½ Jahren stirbt das Kind an einer Bronchitis pilaris. Es wurde 120 cm groß, der Schädel war hart, die Fontanellen geschlossen, alle Zähne vorhanden. Es bestanden schon Zeichen der Vorpubertät. Wegen der starken Hypotonie konnte es den Kopf nur ein paar Minuten allein halten. Die Arme waren meist gebeugt, die Beine in Semiflexion, die Fäuste geschlossen und die Daumen eingeschlagen. Greifreflex positiv. Durch Erregung oder auch spontan traten Phasen der Versteifung mit Extension der Glieder ein. Das Mädchen sah und hörte, es lachte und weinte und brachte einige elementare Töne hervor. Zeitweise Störungen der Temperaturregulation mit Untertemperaturen.

Hurowitz berichtete 1936 über einen ungewöhnlichen Fall von Hydromerencephalie. Das Kind war während der Geburt abgestorben und mußte wegen Hydrocephalus perforiert werden; es floß nur Liquor ab, keine Gehirnschubstanz. Die Schädelnähte waren nicht nur stark klaffend, sondern auch die Stirnwölbung verändert, der obere Orbitalrand war viel weiter oben als normal, das Kind hatte einen anencephalen Gesichtsausdruck.

Vom Großhirn war überhaupt nichts vorhanden, der Hirnstamm begann mit den vorderen Vierhügeln, davor lagen noch einige graue Massen des Zwischenhirns. Brücke, Kleinhirn und Medulla oblongata waren intakt bis auf das Fehlen der Oliven. Der Aquaedukt war vor dem Übergang in den 3. Ventrikel spaltförmig verengt und verzweigte sich in mehrere blind endigende Kanälchen. Dicht daneben finden sich Residuen von alten Blutungsherden. Es besteht also keine Verbindung zwischen der hydrocephalen Blase und dem Ventrikelsystem des caudalen Hirnstamms. Die Blasenwand besteht aus Leptomeninx und faserreicher Glia-schicht.

Hurowitz nimmt einen sehr frühzeitigen Verschuß des Aquaedukts an, und zwar legt er den teratogenetischen Terminationspunkt in die ersten 3 Wochen in das Stadium der 3 primären Hirnblasen, also vor die Differenzierung des Endhirns.

Unter dem Titel, ein Mensch ohne Großhirn, haben schon 1912 *Edinger* und *Fischer* ein Kind beschrieben, das sicher auch zu den Hydranencephalen gehört. Der Schädel war normal, das Großhirn durch eine mit Liquor gefüllte Blase ersetzt.

Klinisch: Das Kind war 4½ Jahre alt geworden. Wenn es nicht gerade zur Nahrungsaufnahme geweckt wurde, schlief es immer, wimmerte im 1. Jahr nur, schrie dann aber später ganze Tage und Nächte lang. Die Extremitäten waren immer starr und gestreckt.

Anatomisch: Von den Großhirnhemisphären war gar keine Hirnschubstanz vorhanden; die Stammganglien waren auf der einen Seite intakt, auf der andern fehlten das Putamen und der Nucl. caudatus; im Zwischenhirn fehlen die Thalamusganglien und die Corpora mamillaria sind atrophisch. Mittelhirn, Brücke, Cerebellum, Medulla oblongata und Rückenmark sind ziemlich normal angelegt, es fehlen vor allem die Pyramidenbahnen. Die beiden Autoren glauben, wie heute allgemein angenommen wird, daß sich der destruierte Prozeß in der Embryonalzeit vom 6. Monat an abgespielt habe.

III. Vergleich der Fälle der Literatur untereinander und mit der eigenen Beobachtung.

Übereinstimmend bei allen Angaben wird das ganze Endhirn oder sein größter Teil durch eine mit Flüssigkeit gefüllte Doppelblase ersetzt, wie es in unserm eigenen Fall auch beobachtet wurde. Nur *Ilberg* fand eine unpaare Blase bei fehlender Falx. Die Flüssigkeit in der Blase war vorwiegend hell und klar, manchmal gelblich bis bräunlich, im Falle von *Gravitz* sogar blutig. Oft wird über eine bräunliche Verfärbung der Blasenwand, manchmal auch der Dura mater berichtet, die sich mikroskopisch auf Hämosiderinablagerung zurückführen läßt. *Lange-Cosack* weist besonders auf die trabekelförmige Anordnung der innern Schicht der Blasenwand hin, sie war auch in unserm Fall vorhanden. Soweit die Blasenwand histologisch untersucht worden ist, stimmen die Beobachtungen mit den in der Einleitung erwähnten Angaben überein.

Die vorhandenen Restbestandteile des Gehirns:

Unsere Beobachtung zeigt große Ähnlichkeit mit dem 2. Fall von *Lange-Cosack* und den Fällen von *Seitz* und *Langer*. Sie haben gemeinsam die basalen Temporalwindungen, den leidlich erhaltenen Occipitalpol, die wenig deformierten Stammganglien und Zwischenhirn, sowie den vom Mittelhirn ab normalen Hirnstamm und das gut erhaltene Kleinhirn.

Das Kind Hans F. weist einen für Hydranencephalie mittelgroßen Hirndefekt auf. Die meisten Autoren beschreiben größere Hirndefekte und nur bei wenigen war das Gehirn besser erhalten. Die etwas spärlichen klinischen Aufzeichnungen über das Kind H. F. weisen aber in der gleichen Richtung wie die Symptome der teilweise längere Zeit beobachteten Hydranencephalien; ich erinnere an die Saug- und Schluckstörungen, die Untertemperaturen, das leise Wimmern, den Hypertonus und die Extensionskrämpfe. Die klinisch beschriebenen Fälle der Literatur kann man in zwei Gruppen einteilen. Die erste umfaßt die Fälle mit fehlenden oder stärker deformierten Stammganglien oder Zwischenhirn. Sie zeichnen sich klinisch speziell durch Minderwertigkeiten der vegetativen Funktionen aus, also der Wärmeregulation, der Atmung, des Kreislaufs, des Schlaf-Wachrhythmus und der starken Herabsetzung der Vitalität. Bei diesen Kindern wurde immer ein normaler, eventuell sogar ein verkleinerter Schädel gefunden.

Das Leben dieser Kinder war meist kurz. Man kann zu dieser ersten Gruppe zählen die Fälle von *Klebs*, *Zappert* und *Hitschmann*, *Durante*, *Ilberg*, *Kluge*, *Spielmeyer*, *Pagel*, *Elo* und *Otila*, *Langer* und *Lange-Cosack* (1. Fall).

Bei der 2. Gruppe sind die Stammganglien und das Zwischenhirn zum größten Teil erhalten. Klinisch fällt an den Kindern in den ersten Lebenswochen nichts besonderes auf, später bleibt dann die psychische Entwicklung aus und es beginnen Störungen der Motorik, z. B. Tonussteigerungen, Reflexanomalien, Krampfanfälle und Lähmungen aufzutreten. Auch die vegetativen Funktionen können dabei leicht gestört sein. Der Schädelumfang pflegt in den späteren Monaten anzusteigen, bis sich manchmal ein hochgradiger Hydrocephalus entwickelt. Hierher gehören nun die Fälle von *Henoch*, *Cruveilhier* (2. Fall), *Oberndorfer*, *Kobelt*, *Lange-Cosack* (2. Fall), *Hunziker*, *Puech* und schließlich auch unsere eigene Beobachtung.

Es ist bezeichnend, daß bei den Hydranencephalen mit vorwiegend vegetativen Störungen (1. Gruppe) das Zwischenhirn fehlte oder schwere Deformationen aufwies. Besonders Temperaturregulation und Schlaf-Wachrhythmus sind bei defektem Zwischenhirn gestört; allerdings nicht in jedem Fall, da auch einmal niedrigere Zentren vikariierend eintreten können. Auch an der Steuerung von Atmung und Kreislauf ist das Zwischenhirn maßgebend beteiligt. In der Bedeutung des Nucl. ruber für die Tonusregulation bestehen beim Menschen kompliziertere Beziehungen als beim Tier. Bei Tierexperimenten trat Enthirnungsstarre auf nach Abtragen der Mittelhirnregion incl. Nucl. ruber. Bei mehreren Hydranencephalen (*Cruveilhier*, *Oberndorfer*, *Lange-Cosack*, *Hunziker*, eigener Fall) entwickelte sich einige Zeit nach der Geburt ein ausgesprochener Hypertonus, obschon der Nucl. ruber nachgewiesen wurde. *Lange-Cosack* führt das nachträgliche Entstehen des Hypertonus auf die späte Markreifung im pyramidalen System des Neugeborenen zurück. Wie erwähnt, wurde klinisch die Diagnose Hydranencephalie noch nie gestellt, weil die Größe des Gehirndefektes klinisch immer unterschätzt wird und auch beim Erwachsenen mit dem Leben nicht vereinbar wäre. Dies alles weist auf die große Ausgleichsfähigkeit des unreifen Zentralnervensystems und die späte Markreifung der bei Hydranencephalie fehlenden Gehirnteile hin.

IV. Zur Pathogenese und Aetiologie.

Die Frage der formalen und kausalen Genese der Hydranencephalie ist bis heute kaum geklärt worden. Die verschiedenen Hypothesen, die von den einzelnen Autoren aufgestellt wurden, haben noch nicht bewiesen werden können.

Alle neueren Arbeiten sind sich darüber einig, daß bei der Hydranencephalie ein Endzustand nach einer abgelaufenen Erkrankung vorliegt. Fast in jedem Fall konnten noch Residuen gefunden werden. Sie sind aber im Verhältnis zur Größe des Defektes gering, weil die Resorptionsvorgänge im unreifen Gewebe besonders vollständig sind. Als teratogenetische Terminationsperiode kommt nur die Embryonalzeit in Frage, denn die Mehrzahl der Hydranencephalen sind totgeboren oder kurze Zeit nach der Geburt gestorben. *H. Lange-Cosack* begrenzt die Entstehung auf die zweite Hälfte der Embryonalzeit, weil der Schädel bereits vorher fertig ausgebildet sein müsse, da an ihm keine Defekte vorliegen.

Die Annahme einer geburtstraumatischen Genese, wie sie *Kobelt* vertritt, ist sehr unwahrscheinlich und wäre überhaupt nur bei Kindern mit längerer Lebensdauer möglich. Über eine schwere Geburt wird nur in zwei Fällen berichtet, vor allem aber fehlt überall das Einsetzen von akuten Erscheinungen unmittelbar post partum.

Eine weitere Möglichkeit kann ausgeschlossen werden, nämlich die primäre Aplasie des Großhirns: Erstens geht sie immer mit Schädelmißbildung einher, zweitens wurden bei der histologischen Untersuchung fast aller Fälle Residuen eines Zerstörungsprozesses nachgewiesen, drittens findet man ja in der Blasenwand Reste des Großhirns.

Die Hydranencephalie ist auch nicht eine Form der Hydrocephalie. Es wird in zwei Fällen speziell darauf hingewiesen, daß die Unter- und Hinterhörner der Seitenventrikel nicht erweitert, ja sogar nur spaltförmig gewesen seien (*Lange-Cosack, Hunziker*). Das wäre bei einem primären Hydrocephalus internus gar nicht möglich. Es sind die Unterschiede zwischen der Blasenwand der Hydranencephalen und der verdünnten Rindenschicht bei hochgradigem Hydrocephalus schon in der Einleitung hervorgehoben worden. Hingegen hat sich des öftern bei länger lebenden hydranencephalen Kindern ein sekundärer Hydrocephalus entwickelt (*Lange-Cosack* 2. Fall, *Hunziker, Puech* usw.). Als Ursachen fand man z. B. einen auf entzündlicher Basis entstandenen Verschuß

der Foramina Monroi (*Lange-Cosack*) oder pathologische Veränderungen im Gebiet des Aquaeducts (*Elo* und *Otila*). Bei der Porencephalie sind die Defekte geringeren Grades als bei der Hydranencephalie und die Ventrikel durch eine Schicht mehr oder weniger zerstörten Hirngewebes von den Resten der Rindenschicht getrennt. Übergangsformen zwischen den beiden Krankheitsbildern sind bekannt. Die Porencephalie kann sowohl in der Fetalzeit als durch ein Geburtstrauma, als auch postnatal entstanden sein.

Wir kommen nochmals auf die Residuen des abgelaufenen Krankheitsprozesses zurück. In den meisten Fällen kommen intensive Hämosiderinablagerungen in der Blasenwand, in den Plexus und in der Dura mater vor, wie sie sonst nur nach Massenblutungen auftreten. *Lange-Cosack* nimmt an, daß durch Sturz der Mutter in der Schwangerschaft das Kind ein stumpfes Schädeltrauma erlitten habe, welches zu einer massiven Blutung führte. Durch das Geburtstrauma kann vielleicht noch eine zweite leichtere Blutung verursacht worden sein, da man oft neben Zeichen der alten auch Zeichen einer frischen Blutung sieht.

Bei den mißgebildeten Wesen handelt es sich öfters um uneheliche oder Findelkinder, an welchen Abtreibungsversuche vielleicht in vermehrtem Maße eine Ursache sein könnten. Dann müßte man eine offene Gehirnverletzung mit sekundärer Infektion durch das eingeführte, unsaubere Instrument annehmen. Zur Stützung dieser Ansicht führt *Lange-Cosack* einen Fall an, wo außer der Hämosiderinablagerung auch die Zeichen einer abgelaufenen Infektion vorlagen. Eine näherliegende Ursache sind Kreislaufstörungen, entweder funktionell oder durch Aplasie der Gefäße. Oft sind Gefäßanomalien im Gebiet der Carotis interna festgestellt worden, so auch in unserm Fall: Die Carotis int. ist zwar beidseits vorhanden, aber sehr dünn, ebenso gering die Aa. cerebri anteriores und die Aa. cerebri anteriores und die Aa. cerebri mediae fehlen sogar ganz. Man stellt sich vor, daß eine anämische Infarzierung zur Einschmelzung des Großhirns geführt habe. Daß das möglich ist, zeigen die Tierexperimente von *H. Becker*; er verstopfte bei neugeborenen Hunden die von der Carotis abgehenden Hirngefäße mittels Paraffininjektion und erhielt ein eigenartiges Bild, das sich nur mit der Hydranencephalie vergleichen läßt. Die ganze Hemisphäre auf der Seite der Injektion war in eine dünnwandige, liquorenhaltende Blase umgewandelt.

Bei zwei der bekannten Fälle ist eine Lues congenita beim Kind festgestellt worden (*Ilberg* und *Lange-Cosack*); wie weit diese oder andere spezifische (Toxoplasmose) oder unspezifische Entzündungen in der Genese der Hydranencephalie eine Rolle spielen, entzieht sich unsern Kenntnissen.

Zusammenfassung.

Es wird ein Fall von Hydranencephalie bei einem 31 Tage alten Knaben beschrieben. Beide Großhirnhemisphären sind bis auf geringe basale Windungsreste durch eine mit Liquor gefüllte Doppelblase ersetzt. Die Wand der Doppelblase besteht aus den weichen Hirnhäuten und einem schmalen Gliaaum, darin finden sich reichlich Haemosiderinablagerungen. Klinisch bestanden: ein zunehmender Hypertonus der gesamten Körpermuskulatur, eklamptische Anfälle, Saug- und Schluckstörungen, Untertemperaturen.

Die Pathogenese und Aetiologie der Hydranencephalie sind im allgemeinen noch wenig geklärt. Es handelt sich um einen in der Embryonalzeit abgelaufenen Krankheitsprozeß; wahrscheinlich ist, daß das bereits gebildete Gehirn in der zweiten Hälfte des intrauterinen Lebens wieder zerstört wird. Als Ursachen kommen besondere Kreislaufstörungen in Frage.

Summary.

Description of a case of hydranencephaly in a boy of 31 days. Both hemispheres of the brain are, apart from insignificant rests of basal gyri, replaced by a liquor-filled double bladder the wall of which consists of the two soft meninges and a small layer of glia with abundant deposits of haemosiderin. Clinically there was gradually increasing hypertonus of the whole muscular system, eclamptic attacks, disturbance of sucking and swallowing, and low temperatures.

There is generally very little known about the pathogenesis and etiology of hydranencephaly. It is probably due to some morbid process during the foetal period; it is most likely that the brain, which is already formed, is destroyed during the second half of intra-uterine life. Certain circulatory disturbances may be responsible.

Résumé.

Un cas d'hydranencéphalie chez un garçon âgé de 31 jours est décrit. Les deux hémisphères du cerveau sont, à part quelques restes de circonvolutions à la base, remplacées par une double cavité remplie de liquide céphalorachidien. La paroi est formée par les méninges et une mince couche névroglie, contenant d'abondants dépôts d'hémossidérine. Cliniquement il existait une hypertension grandissante de toute la musculature striée, des convulsions éclamptiques, un trouble de la succion et de la déglutition, et une température abaissée.

La pathogénèse et l'étiologie de l'hydranencéphalie ne sont pas encore éclaircies. Il s'agit d'un processus pathologique au cours de la vie embryonnaire. Il est probable que le cerveau, déjà formé, est de nouveau détruit au cours de la 2^e moitié de la vie fœtale. A l'origine il existe probablement des troubles circulatoires.

Literatur.

Andral: Vorlesungen über die Nervenherde, Paris 1936. — *Becker, H.*: Zschr. f. Neur. 167, 546 (1939). — *Cruveilhier, T.*: Anatomie pathologique 1829 à 1835, tome 1, livre XV, Pl. 4; tome 2, livre 39. — *Durante, G.*: Bull. Soc. anthrop. Paris 75, 182 (1900). — *Edinger, L.*, und *B. Fischer*: Arch. f. ges. Physiol. 152, 535 (1912). — *Elo, O.*, und *E. Otila*: Acta paediatr. Stockholm 23, 503 (1939). — *Gravitz*: Dtsch. med. Wschr. 1891/I, 146. — *Henoch*: Charité-Ann. 5, 460 (1878); 15, 590 (1889). — *Heschl, R.*: V.J.Schr. Prakt. Heilk. 61, 59 (1859); 72, 102 (1861); 100, 40 (1868). — *Hunziker, K.*: Mschr. f. Psychiatr. Vol. 114, 129 (1947). — *Hurowitz, J.*: Arch. f. Neur. u. Psych. 38, 207 (1936). — *Ilberg, G.*: Arch. f. Psychiatr. 34, 140 (1901). — *Israel, O.*: Verh. Berl. med. Ges. 30, 247 (1900). — *Klebs*: Österr. Jb. Paediatr. 7, 1 (1876). — *Kluge, H.*: Z. Heilk. 23, 208 (1902). — *Kobelt, W.*: Diss. Heidelberg 1938. — *Kroph, V.*: Z. Heilk. 28, 29 (1907). — *Lange-Cosack, H.*: Arch. f. Psychiatr. 117, 1 u. 595 (1944). — *Langer, H.*: Z. Kinderheilk. 22, 359 (1919). — *Oberndorfer*: Münch. med. Wschr. 1920. — *Pagel, W.*: Mschr. f. Psychiatr. 51, 161 (1922). — *Puech, P.*, *P. Guilly, H. Fischgold* und *G. Bonnes*: Rev. neurol. Paris 79, 117 (1947). — *Schaeffer, O.*: Virchow's Arch. 145, 481 (1896). — *Seitz, L.*: Arch. Gynäc. 83, 701 (1907). — *Spatz, H.*: Z. Neur. 19, 320 (1919); 53, 363 (1920). — *Spielmeyer, W.*: Arch. f. Psychiatr. 39, 897 (1905). — *Zappert und Hitschmann*: Arb. Neur. Inst. Wien 6, 225 (1899).

